ITEM 195 : ARTÉRITE À CELLULES GÉANTES

ARTÉRITE À CELLULES GÉANTES

Artérite à cellules géantes = maladie de Horton : vascularite granulomateuse, **atteinte inflammatoire des gros vaisseaux** (aorte et ses branches de division).
- Atteinte prédominante des **artères à visée céphalique : phénotype céphalique** (branches de l'artère carotide externe (ACE), carotide interne (ACI), artères vertébrales). **Phénotype extra-céphalique avec atteinte de l'aorte** et des **artères des membres supérieurs** (artères axillaires et sous-clavières).
- **Vascularite la plus fréquente chez l'adulte,** mais reste peu fréquente (incidence de 1/10 000 par an parmi les > 50 ans) : touche **électivement** les sujets > **50 ans**, prédominance féminine (4/1).
- Associée à une **pseudo-polyarthrite rhizomélique (PPR)** dans **40 à 60 %** des cas.

PHYSIOPATH

= Maladie inflammatoire développée en réponse à la reconnaissance par le système immunitaire d'un ou plusieurs Ag de la paroi vasculaire des gros vaisseaux, sans Ag identifié.
- Facteurs de survenue : **sénescence tissulaire, facteurs génétiques, infectieux** et **environnementaux.**
- Rôle majeur de certaines cytokines : **interféron γ, axe interleukine 6 (IL6), IL17.**
- Se traduit :
  - Sur le plan local : **épaississement de la paroi** (prolifération myo-fibroblastique, œdème inflammatoire) → rétrécissement de la lumière vasculaire → **ischémie, thrombose,** voire **nécrose** en l'absence de collatéralité.
  - Sur le plan général : **signes généraux** et **biologiques inflammatoires.**

DG

Manifestations polymorphes, aucune n'est constante, peuvent être isolées ou s'associer entre elles.

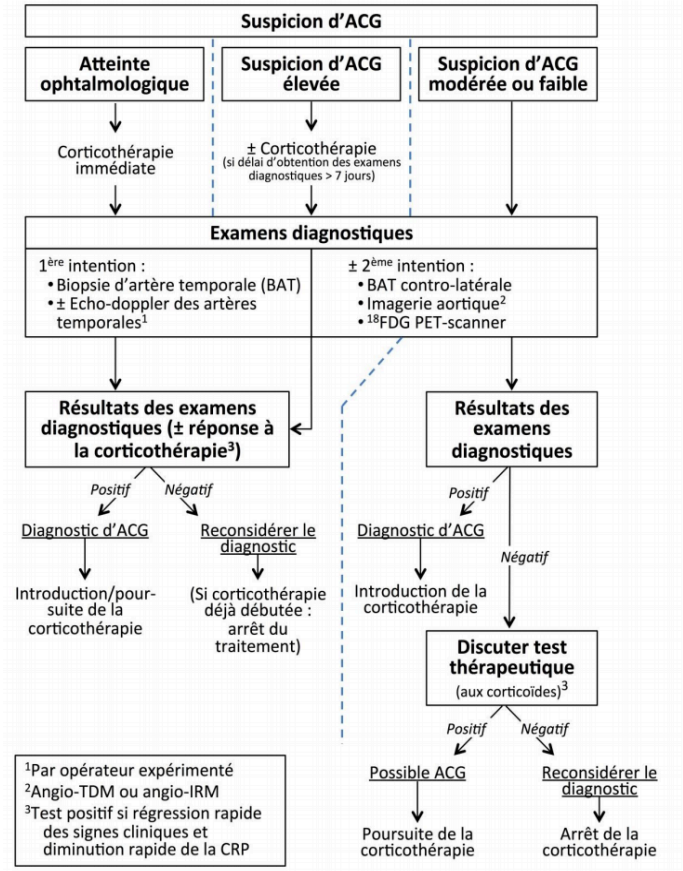
SF

Signes généraux		- **Fièvre** : prolongée ou brutale, dépasse rarement 39 °C. - **AEG** avec **asthénie, anorexie, amaigrissement.**
Signes céphaliques		- **Céphalées de localisation préférentielle fronto-temporales et parfois occipitales** : uni- ou bilatérales, d'horaire inflammatoire (2de partie de nuit), résistantes au paracétamol. - **Hyperesthésie du cuir chevelu** (signe du peigne, du chapeau ou de l'oreiller). - **Claudication intermittente des mâchoires** : contracture douloureuse des masséters à la mastication, cédant à l'arrêt de l'effort, jusqu'au **trismus de repos** en cas d'ischémie sévère. - **Anomalies à la palpation de l'artère temporale** (palpation des deux côtés, du tragus vers la branche frontale) : **abolition** ou **diminution du pouls temporal, artère temporale indurée** et/ou **sensible.** - **Nécrose de la langue, du voile du palais** ou **du scalp** : rare, mais évocatrice. - Douleur atypique : **linguale** (ou **claudication linguale**), **otalgie, dysphagie, enrouement.**
Signes rhumatologiques		- **Raideur et douleurs des ceintures**, de rythme inflammatoire, **en cas de PPR associée.** - **Douleurs articulaires voire arthrites** d'autres articulations, notamment distales (poignets). - Myalgies.
Signes ophtalmologiques		= **Complication ischémique la plus fréquente dans l'ACG** (**30 %** des cas), potentiellement grave → aboutit à une **cécité** irréversible dans **10 à 15 %** des cas.
	Neuropathie optique ischémique antérieure aiguë (NOIAA)	= Ppale complication (75-85 % des atteintes ophtalmiques) : ischémie des **artères ciliaires courtes,** branches de l'artère ophtalmique, **vascularisant le nerf optique.** - Survient très rarement une fois le traitement instauré. - Parfois inaugurale (révèle le diagnostic). - **BAV brutale**, généralement unilatérale, d'emblée complète ou déficit du champ visuel périphérique ; généralement définitive, **indolore**, **sans rougeur** oculaire. - **FO** : **œdème papillaire** et **hémorragies en flammèches** péripapillaires. - **Angiographie à la fluorescéine** : signes **d'ischémie choroïdienne** associés.
	Urgences	Atteintes ophtalmiques définitives (notamment NOIAA) **souvent précédées par des prodromes**, à rechercher devant le risque de cécité séquellaire (urgences thérapeutiques) : - **Amaurose** : perte de vision transitoire, quelques secondes à quelques minutes, complète ou simple amputation du champ visuel. - **Diplopie** transitoire secondaire à une paralysie oculomotrice.

CODEX.:, S-ECN.COM

			Autres : - **Occlusion de l'artère centrale de la rétine** (5 à 15 %). - **Neuropathie optique ischémique postérieure** (5 %) (différent de la NORB dont le mécanisme physiopathologique est inflammatoire). - **Vascularite rétinienne.**
		Atteinte macrovasculaire	**Aortite**	= Fréquente (jusqu'à 2/3 des patients) peut toucher tous les segments de l'aorte. - **Asymptomatique** dans la plupart des cas, de découverte radiologique. - Complications (rares) : **dissection aortique**, **anévrysme**, **dilatation diffuse** de l'aorte (**méga-aorte**).
			Artères des membres	Artères des **membres supérieurs (surtout)** ou des **membres inférieurs**. Conséquence de sténoses/occlusions artérielles pouvant être responsables d'une anisotension ou d'un acrosyndrome à type d'acrocyanose liée à l'hypoperfusion. - **Claudication intermittente** d'un membre (douleur/faiblesse survenant à l'effort). - Souffle vasculaire (sous-clavier, huméral, fémoral). - Diminution ou abolition d'un pouls périphérique. - Asymétrique tensionnelle.
			Autres	- **AVC ischémiques** (7 %) liés à l'atteinte des artères vertébrales et plus rarement des carotides : déficit sensitif et/ou moteur. - Atteinte des artères pulmonaires : toux sèche chronique, infiltrat broncho-pulmonaire. - Douleur thoracique, dorsale, lombaire ou abdominale de rythme inflammatoire. - Atteinte rénale ou digestive : HTA et infarctus mésentérique. - Désorientation temporo-spatiale et troubles de l'humeur. - Mononeuropathie multiple.
	DD			**Peu de diagnostics différentiels dans la forme typique de l'ACG**, mais nombreuses formes incomplètes/frustes : **- Syndrome inflammatoire prolongé : infections** (**endocardite** surtout : syndrome inflammatoire, manifestations rhumatologiques, AVC…), néoplasies, maladies thrombo-emboliques, autres pathologies inflammatoires. **- Céphalées** : autres causes de céphalées (notamment syndromes méningés si céphalées fébriles). - **NOIAA :** la 1re étiologie de NOIAA reste **l'artériosclérose. Cependant, chez un sujet > 50 ans,** il faut rechercher un syndrome inflammatoire (CRP, Fg), pouvant faire discuter une corticothérapie en urgence au moindre doute. **- Absence de réponse clinique après 48 h de corticothérapie** : remettre en cause le diagnostic d'ACG.
	Bio			- **Recherche d'un syndrome inflammatoire** (> 95 % des cas) : • Élévation de 2 protéines de l'inflammation et du fibrinogène. • Élévation de la vitesse de sédimentation et d'une protéine de l'inflammation. → Absence de syndrome inflammatoire = diagnostic d'ACG assez improbable. - **NFS** : **anémie inflammatoire, thrombocytose.** - **Bilan hépatique** : possible **cholestase anictérique** avec élévation des γGT et des PAL avec bilirubine normale.
	Confirmation diagnostique	**Biopsie de l'artère temporale (BAT)**		= Examen diagnostique de référence, recommandé en 1re intention. - Prélèvement de **> 0,5-1 cm** (le plus long possible), préférentiellement du côté de l'atteinte clinique, sous AL, fixé dans du formol ± guidé par **échographie-Doppler artérielle** des TSA. → Atteinte segmentaire et focale possible, **la négativité n'élimine pas le diagnostic (1/3 des biopsies sont négatives)** : discuter nouvelle BAT. → La réalisation d'une biopsie de l'artère temporale **ne doit pas retarder l'initiation** du traitement en cas de forte suspicion clinique, **la sensibilité de la BAT diminue après 2 semaines de traitement, mais les lésions peuvent persister plusieurs mois.** **Résultat** (si positive) **:** **= Panartérite granulomateuse segmentaire et focale :** **- Hyperplasie intimale** (œdème ± fibrose intimale) → **Sténose voire occlusion vasculaire.** - Infiltrat inflammatoire à prédominance de cellules mononucléées (lymphocytes, macrophages) **pouvant siéger dans les 3 tuniques de l'artère.** - **Cellules géantes** multinucléées (granulome) : caractéristique, mais inconstant. - Fragmentation de la **limitante élastique interne.** - Pas de nécrose fibrinoïde (sinon, évoquer un autre type de vascularite).

		Imagerie vasculaire	= **En plein développement,** objectif : **montrer des signes indirects de vascularite** (artère temporale) ou de **complication macrovasculaire** (aorte et gros vaisseaux). - **Imagerie de l'artère temporale** (écho-doppler) : épaississement hypoéchogène de la paroi de l'artère temporale = **signe du halo**, **nécessité d'un opérateur entraîné. Incompressibilité des artères temporales.** - **Imagerie de l'aorte et des gros vaisseaux :** . **Echo-doppler** : signe du halo sur les artères des membres (pas l'aorte). . **Angio-TDM ou angio-IRM** : épaississement circonférentiel et homogène de la paroi vasculaire. . **TEP-TDM au 18-FDG** : hypermétabolisme des parois vasculaires. - Recherche d'arguments en faveur d'une **aortite** : épaississement concentrique et étendu de la paroi > 3 mm, en l'absence d'athérome. - Recherche de complication : **anévrisme, dissection.** - Diagnostic différentiel : néoplasie, infection (tuberculose, endocardite, syphilis…)
TTT	**Cortico-thérapie**		- Pierre angulaire du traitement. - Débutée dès la suspicion diagnostique (éviter les complications ischémiques, notamment ophtalmologiques).
		TTT d'attaque	= Contrôle rapide de la vascularite : durée de **2 à 4 semaines.** - **Prednisone** : . **0,7** mg/kg/j en l'absence de signe ophtalmique ou macrovasculaire. . 1 mg/kg/j (ou bolus IV de méthylprednisolone pendant 1-3 jours) en cas d'atteinte ophtalmique ou de complication ischémique macrovasculaire.
		Décroissance	- Après disparition des symptômes et du syndrome inflammatoire. - Atteinte du sevrage autour de 18 mois.
	Anti-agrégation		**Traitement antiagrégant par Aspirine (75 à 250 mg/j) :** - **Systématique en cas de complication ischémique.** - À discuter dans les autres cas.
	Rechute		- Survient chez 50 % des patients lors de la décroissance de la corticothérapie (nécessité de majorer/prolonger la corticothérapie) → **traitements d'épargne cortisonique :** **.** Methotrexate (hors AMM). **.** Tocilizumab. - La plupart des patients sont sevrés définitivement entre 18 et 60 mois (**1 an ½** et **5 ans**) après le début du traitement.
	Mesures associées		- Mesures habituelles de la corticothérapie (cf. item 330). - Limiter les aliments à index glycémique élevé quand posologie de CTC élevée. - Prévention du risque cardiovasculaire (exercice physique +++). - Prévention de l'ostéoporose (exercice physique, évaluation des besoins en calcium/vitamine D, traitement médical selon recommandations). - Prévention du surpoids et de l'obésité (caractère orexigène de la corticothérapie). - Surveillance de la pression artérielle (obj <135/85 mmHg) pour limiter l'apparition d'anévrysme, du poids, de l'ionogramme, de la glycémie à jeun et du bilan lipidique - Éviction des foyers infectieux. - Traitement antihelminthique chez tout patient à risque d'anguillulose pour prévenir l'anguillulose maligne. - Dépistage d'une tuberculose latente. - Vaccination antigrippale annuelle. - Vaccination antipneumococcique à proposer. - *Pour rappel, vaccins vivants contre-indiqués si CTC > 10 mg/j ou immunosuppresseur.*
	Suivi		- Clinique et biologique régulier pendant au moins toute la durée du traitement : dépistage des rechutes, adapter la dose de corticoïdes, dépister et prendre en charge les complications du traitement.
	Pronostic		→ Pronostic vital bon (survie identique à la population générale), mais atteinte fonctionnelle non rare (séquelles visuelles, effets secondaires de la corticothérapie (HTA, diabète, ostéoporose, cataracte, glaucome…), complications de l'athérome).



PSEUDO-POLYARTHRITE RHIZOMELIQUE

Pseudo-polyarthrite rhizomélique (PPR) = **rhumatisme inflammatoire des ceintures scapulaires et pelviennes** par bursite non destructrice acromio-claviculaire, gléno-humérale et coxo-fémorale **(atteinte isolée de l'appareil locomoteur).**
- Contrairement à l'ACG, la pseudo-polyarthrite rhizomélique n'est pas une vascularite.
- Touche le sujet > 50 ans.
- Existe seule ou en association avec l'ACG : **20 % des PPR sont associées à une ACG.**
- **Trois fois plus fréquente que l'ACG.**
- Sex ratio : **4 femmes pour 1 homme.**

MANIFESTATIONS

- **Douleurs rhizoméliques** (racine des membres) de rythme inflammatoire : **arthromyalgies** bilatérales, généralement symétriques, atteignant les **épaules**, la **région cervicale**, la **ceinture scapulaire**, les **cuisses** et/ou les **fesses.**
- **Durant > 1 mois**.
- **Impotence fonctionnelle** avec **raideur (matinale surtout)** des ceintures pelvienne et scapulaire et **dérouillage matinal.**
- Signes généraux : **asthénie, anorexie, amaigrissement,** parfois **fébricule.**
- Très rarement : **polysynovite des mains.**
- **Syndrome inflammatoire biologique** d'intensité variable.

→ Diagnostic d'élimination : aucun signe clinique ou paraclinique n'est entièrement spécifique.

DD

- **Artérite à cellules géantes** : à rechercher cliniquement systématiquement, **BAT** si signe évocateur.
- **Polyarthrite rhumatoïde à début rhizomélique** (plus fréquente chez le sujet âgé) : atteinte érosive, FR, CCP.
- **Néoplasie** : **myélome multiple, métastases osseuses, syndrome douloureux paranéoplasique.**
- **Rhumatisme microcristallin** à forme rhizomélique : **rhumatisme à hydroxyapatite**, **chondrocalcinose.**
- **Autres vascularites.**
- **Myosite auto-immune.**
- **Endocardite.**
- **Hyperthyroïdie, ostéomalacie** (absence de syndrome inflammatoire).
- **Toxicité musculaire médicamenteuse** (statines…)

En faveur d'un diagnostic différentiel

- Signes généraux intenses.
- Absence d'inflammation biologique.
- Absence d'atteinte des épaules.
- Réponse incomplète à la corticothérapie.
- Atteinte d'organe.

DG	**Examens complémentaires**	- **Biologiques :** NFS, CRP, fibrinogène (ou VS), EPP, CPK, TSH → en faveur de la PPR : **syndrome inflammatoire biologique**, CPK et TSH normales. - **Immunologiques :** facteur rhumatoïde, Ac anti-CCP → **négatifs dans la PPR**. Attention, FR positifs chez 30 % des sujets âgés sans PR, anti-CCP plus spécifiques. - **Radiographies des épaules → normales dans la PPR.** - ***Autres examens, selon le contexte :*** AAN, ANCA, échographies des ceintures scapulaire et pelvienne (bursites, ténosynovites et synovites, épanchements, atteintes bilatérales et inflammatoires), TEP-scan au 18-FDG en cas de doute diagnostique (hyperfixations des ceintures scapulaire et pelvienne, bursites).
TTT	**Objectif**	Soulager le patient.
	Corticothérapie	**= Faible dose, par voie orale : efficacité constante et remarquable.** - Dose initiale : prednisone **0,2 à 0,3** mg/kg/j (ou **20 mg/**j) généralement suffisante. - **Disparition des symptômes en 24 à 72 h** et du syndrome inflammatoire biologique en 2-4 semaines **(si absence de réponse : recherche de diagnostic différentiel).** - Diminution progressive des posologies, sevrage en 12 à 18 mois.
	Mesures associées	- Mesures associées à la corticothérapie (cf item 330). - Suivi clinique et biologique régulier.
	Pronostic	- **Bon**, car rhumatisme non érosif, n'atteignant que l'appareil locomoteur. - **Rechutes fréquentes** lors de la décroissance de la corticothérapie → Prolongation de la corticothérapie pouvant aboutir à des effets indésirables cortico-induits, utilisation possible de traitement d'épargne (comme dans l'ACG).

ARTÉRITE DE TAKAYASU

Artérite de Takayasu : **vascularite granulomateuse des vaisseaux de gros calibre, très rare en France, prédominance féminine marquée (9/1), de début insidieux avant l'âge de 50 ans.**
- Plus fréquente en Asie.
- Incidence estimée à 2-3/1 000 000.
- Phénotype différent en fonction de l'ethnie et du sexe (diagnostic plus tard chez les Caucasiens et les hommes).

ÉTIOL.		- Cause infectieuse (association fréquente à la tuberculose). - Cause immunologique (association possible à d'autres pathologies auto-immunes comme les entérocolopathies).
DG	**Porté sur des arguments cliniques et paracliniques (imagerie +++) concordants,** pas d'élément diagnostique spécifique.	
	C — **Temporalité**	- Début **avant 50 ans.** - Début **insidieux** : **diagnostic souvent fait tardivement** après plusieurs mois voire années d'évolution → **au diagnostic, syndrome inflammatoire souvent modeste ou absent,** mais **lésions vasculaires fréquentes** (sténoses, anévrysmes : déjà constitués).
	C — **Atteintes vasculaires**	**= Gros vaisseaux → aorte et ses principales collatérales** : artères à destination des membres, artères rénales, et plus rarement artères céphaliques. - Artères à destination des membres : **claudication des membres supérieurs ou inférieurs**, **souffles vasculaires,** asymétrie tensionnelle, **absence de pouls** (« maladie des femmes sans pouls »). - Artères rénales : **HTA réno-vasculaire.** - Douleurs sur les trajets des gros vaisseaux, notamment **carotidodynies.** - *Autres* : artères digestives (douleurs abdominales, diarrhée), anévrysme de l'aorte abdominale, atteinte coronarienne (rares IDM), atteinte des artères pulmonaires (HTP, toux), atteintes ophtalmiques et du SNC.
	C — **Atteintes extra-vasculaires**	- **Fièvre, asthénie, anorexie, perte de poids, AEG.** - **Arthralgies et myalgies.** - Érythème noueux, pyoderma gangrenosum. - Épisclérite, uvéite.
	C — **Évolution en 2 phases**	- **Phase systémique pré-occlusive** : signes inconstants et peu spécifiques (AEG, fièvre, arthromyalgies, signes ophtalmiques, cutanés, douleurs…) - **Phase occlusive vasculaire** : début insidieux, signes liés à l'atteinte vasculaire (cf supra).

	Grossesse		- Attention particulière : prématurités, HTA maternelle, prééclampsie, morts fœtales, complications liées aux traitements.
	Bio		- **Syndrome inflammatoire biologique** souvent modeste ou absent au moment du diagnostic.
	PC	Imagerie vasculaire	**= Examens de référence pour le diagnostic et le suivi.** - **Angioscanner**, **angio-IRM**, **échographie-Doppler** (selon la localisation) : **sténoses, occlusions ou des dilatations artérielles** (atteintes de plusieurs artères, alternance sténoses/dilatations…) - **TEP-scan** : non invasif, mais irradiant, permettant une cartographie des vaisseaux atteints (fixation intense du traceur), utilise pour le suivi évolutif.
		Histologie	= **Biopsie d'artère** rarement pratiquée (uniquement si chirurgie nécessaire), BAT non systématique. - Aspect quasi-identique à la maladie de Horton, avec davantage de fibrose et moins d'infiltrat inflammatoire : **aspect scléro-inflammatoire media-adventitiel.**
	DD		- Pathologies inflammatoires : **Maladie de Horton** (survenue chez le sujet âgé, atteinte plus fréquente de l'extrémité céphalique, plus brutal), Maladie de Behçet, lupus, vascularite de la polyarthrite rhumatoïde, syndrome IgG4. - **Cancers.** **- Infections :** syphilis, tuberculose, salmonellose. - Athérosclérose sévère, dysplasies fibromusculaires, maladie d'Erdheim-Chester.
TTT			- **Corticothérapie** (en cas de syndrome inflammatoire) : **prednisone 1 mg/kg/j** en traitement d'attaque pendant 2-4 semaines, puis corticothérapie d'entretien prolongée, souvent pendant 12-24 mois (rechutes fréquentes). - **Immunosuppresseur** (épargne cortisonique) : **méthotrexate, azathioprine, mycophénolate, cyclophosphamide.** **- Biothérapies** type anti-TNF ou par anticorps anti-récepteurs de l'IL-6 (tocilizumab en injection hebdomadaire SC) dans les formes graves. Surveillance de l'hémogramme (cytopénie) et du bilan hépatique (cytolyse). **- Contrôle strict des FdRCV, sevrage tabagique impératif.** - **Angioplastie** en cas de sténose symptomatique (mise en place de prothèses vasculaires), si possible après contrôle du syndrome inflammatoire (risque de resténose à court terme), voire **pontage vasculaire.**
PRONOSTIC ET SUIVI			- Suivi en milieu spécialisé rhumatologique, de médecine vasculaire ou de médecine interne. - Grossesse et accouchement → Surveillance particulière. - Évolution lente et indolente. - Bon pronostic en absence d'occlusions. - Survie globale = 90 % à 10 ans (surmortalité de 3 %). - Objectifs : réapparition des pouls, disparition des douleurs, normalisation de la pression artérielle, absence de complications.

CODEX.:, S-ECN.COM